

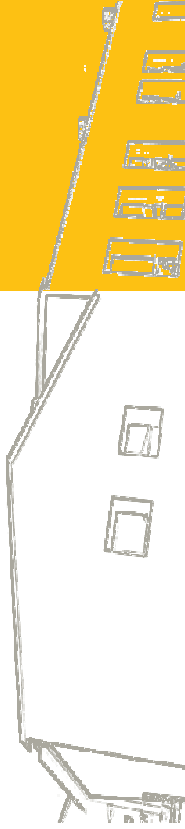
Maria Inês Machado Coelho

---

# Monitorização da Fibrose Quística na Pediatria: estado basal e impacto da agudização respiratória

Mestrado em  
fisioterapia cardio-respiratória

Setembro de 2013



# Monitorização da Fibrose Quística na Pediatria: estado basal e impacto da agudização respiratória

INÊS COELHO<sup>1</sup>  
VÂNIA SANTOS SILVA<sup>1</sup>  
INÊS AZEVEDO<sup>2,3</sup>

<sup>1</sup> Escola Superior de Tecnologia da Saúde do Porto/Instituto Politécnico do Porto, Área Técnico-Científica da Fisioterapia

<sup>2</sup> Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

<sup>3</sup> Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de S. João - EPE

**Introdução:** O envolvimento respiratório é a principal causa de morbilidade e mortalidade na Fibrose Quística (FQ). Dados pediátricos sobre atividade física (AF), saturação periférica da oxi-hemoglobina (SpO<sub>2</sub>) e pico do fluxo da tosse (PFT) são escassos e não padronizados.

**Objetivos:** Avaliar a função pulmonar (FP), AF, SpO<sub>2</sub> e PFT, em crianças e adolescentes com FQ, no estado basal e em agudização (AR) e, na fase estável, avaliar a correlação entre as variáveis.

**Métodos:** Realizou-se um estudo observacional prospetivo, com análise de espirometria, podometria, oximetria noturna e PFT, em condições basais. Na AR reavaliaram-se os mesmos parâmetros às 24-48 horas, 7, 15 e 30 dias, excetuando a AF aos 7 dias.

**Resultados:** Avaliaram-se 8 doentes dos quais dois apresentaram um comprometimento ligeiro da FP e um moderado. A SpO<sub>2</sub> foi de 96,2% [95,6; 96,6] e o número médio de passos/dia (NMP) foi de 6369 [4431; 10588]. Todos apresentaram valores do PFT inferiores ao percentil 5 para o género e idade (265 L/min [210; 290]). Apesar de não estatisticamente significativa, a correlação foi moderada entre FEV<sub>1</sub> e SpO<sub>2</sub> noturna ( $r_s = 0,61$ ;  $p = 0,11$ ); entre PFT e idade ( $r_s = 0,69$ ;  $p = 0,06$ ); e entre PFT e capacidade vital forçada (CVF) ( $r_s = 0,54$ ;  $p = 0,17$ ). Não se verificou correlação entre FEV<sub>1</sub> e idade, NMP e PFT; e entre NMP e idade. No único caso de AR, à exceção da frequência respiratória, verificou-se a diminuição das variáveis às 24-48h; após 1 mês, a maioria das variáveis aproximou-se ou igualou os valores basais.

**Conclusão:** Os resultados sugerem uma tendência para melhores valores de FEV<sub>1</sub> corresponderem a melhores SpO<sub>2</sub> noturnas e que, quanto maior a idade e a CVF, maior é o PFT. Não foi possível avaliar o impacto da AR por ter ocorrido apenas um caso.

**Palavras-chave:** Fibrose Quística; espirometria; atividade física; oximetria; pico de fluxo da tosse.

## Abstract

**Background:** Respiratory involvement is the leading cause of morbidity and mortality in Cystic Fibrosis (CF). Pediatric data on physical activity (PA), saturation of oxyhemoglobin (SpO<sub>2</sub>) and peak cough flow (PCF) are scarce and not standardized.

**Objectives:** Evaluate lung function, PA, SpO<sub>2</sub> and PCF in children and adolescents with CF at baseline and exacerbation (PE); also, in stable phase, evaluate the correlation between variables.

**Methods:** A prospective observational study was performed with spirometry, podometry, nocturnal oximetry and PFT analysis at baseline. In PE the same parameters were reevaluated at 24-48 hours, 7, 15 and 30 days, except for PA at 7 days.

**Results:** Eight patients were evaluated, two had a mild pulmonary disease and one a moderate disease. The SpO<sub>2</sub> was 96.2% [95.6; 96.6] and the average number of steps a day (NMP) was 6369 [4431; 10588]. All PFT values showed less than 5th percentile for gender and age (265 L/min [210; 290]). Although not statistically significant, correlation was moderate between FEV<sub>1</sub> and overnight SpO<sub>2</sub> ( $r_s = 0.61$ ,  $p = 0.11$ ); between PCF and age ( $r_s = 0.69$ ,  $p = 0.06$ ); and between PCF and forced vital capacity (FVC) ( $r_s = 0.54$ ,  $p = 0.17$ ). There was no correlation between FEV<sub>1</sub> and age, NMP and PCF; and between NMP and age. In the only case of PE, except for respiratory rate, there was a reduction of all variables at 24-48h; after 1 month, most variables approached or equaled baseline.

**Conclusion:** Results suggest a trend for better FEV<sub>1</sub> values correspond better overnight SpO<sub>2</sub>; also greater the age and FVC, greater the PCF. The impact of PE wasn't possible to assess because only one case occurred.

**Key words:** Cystic Fibrosis; spirometry; physical activity; oximetry; peak cough flow.

## 1. Introdução

A Fibrose Quística (FQ) é a doença hereditária autossómica recessiva, fatal, mais frequente em caucasianos (Damas, Amorim, & Gomes, 2008). Resulta de uma mutação do gene localizado no braço longo do cromossoma 7 responsável pela codificação da proteína *Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator* (CFTR) (Guggino & Banks-Schlegl, 2004). A CFTR localiza-se nas células epiteliais e atua como um canal de cloro (Guggino & Banks-Schlegl, 2004). A ausência total ou parcial da sua atividade compromete a função das glândulas exócrinas de quase todos os órgãos (Ribeiro, Ribeiro, & Ribeiro, 2002). No pulmão ocorre diminuição da secreção de cloro e o aumento da reabsorção de sódio, que conduzem a uma menor quantidade de líquido na superfície da via aérea (VA) e à inadequada hidratação das secreções. Este processo reduz a *clearance* mucociliar (Chmiel & Davis, 2003). A nível pancreático e gastrointestinal, a insuficiente produção de enzimas digestivas com má absorção de nutrientes, gorduras, proteínas e hidratos de carbono leva à diminuição das reservas energéticas de gordura, propiciando uma maior depleção da massa magra, com atrofia da musculatura, inclusive da respiratória (Chaves, Britto, Oliveira, Gomes, & Cunha, 2009).

Portugal é dos poucos países da Europa onde não se faz rastreio neonatal da FQ (Lemos et al., 2011). Ainda que não se conheçam dados estatísticos precisos, estima-se que a incidência seja de 1 para 6000 nados-vivos (Lemos, Gamboa, & Pinheiro, 2011) e a sobrevida média de 30,7 anos (Direção Geral da Saúde, 2012a). Segundo a Associação Nacional de FQ, existem cerca de 250 pacientes diagnosticados, dos quais 41,5% tem menos de 10 anos (Cardoso & Viana, 2011).

O envolvimento respiratório explica a morbilidade e cerca de 90% da mortalidade na FQ (Andrade, Fonseca, Silva & Menna-Barreto, 2001). As primeiras alterações anatomopatológicas podem instalar-se nos primeiros meses de vida, com dilatação e hipertrofia das glândulas produtoras de muco, que conduzem ao envolvimento das VA periféricas (Camargos & Queiroz, 2002). As secreções são espessas e aderentes, o que dificulta a sua eliminação e favorece a obstrução (Gibson, Burns, & Ramsey, 2003). Este facto, associado à insuficiente *clearance* mucociliar, compromete as defesas e propicia a instalação de um processo inflamatório crónico e de infeções respiratórias recorrentes (Schechter, 2010). A presença de bactérias desencadeia a libertação de mucinas, citocinas e outros mediadores inflamatórios, que conduzem ao influxo massivo de neutrófilos cuja

necrose também aumenta a viscosidade das secreções (Goss & Burns, 2007). As citocinas e as proteases são responsáveis, a longo prazo, pela destruição do parênquima, contribuindo para o desenvolvimento de bronquiectasias (Pisi & Chetta, 2009).

Inicialmente, as infecções pulmonares são frequentemente causadas por *Staphylococcus aureus* e *Haemophilus influenza* e, posteriormente, pela *Pseudomonas aeruginosa* (Gibson et al., 2003). A *P. aeruginosa* é o patógeno respiratório mais comum e está relacionado com o declínio da função pulmonar (FP) e pior prognóstico (Li et al., 2005).

Funcionalmente ocorre obstrução das VA, alteração da relação ventilação/perfusão e desenvolvimento gradual da insuficiência respiratória (IR) hipoxêmica (Almajed & Lands, 2012). Por sua vez, a hipoventilação alveolar e o aumento do espaço morto favorecem o aparecimento da IR hipercápnica. A IR pode instalar-se, de forma progressiva ou súbita, como consequência de uma agudização (Gómez & Parrilla, 2011). São ainda importantes a hiperinsuflação pulmonar (Penafortes et al., 2013), o fenômeno de *air trapping*, o aumento da resistência induzido pelo processo de remodelação da VA e o aumento do trabalho muscular respiratório (Urquart, Montgomery, & Jaffé, 2005).

A doença pulmonar caracteriza-se por períodos intermitentes de agravamento sintomatológico correspondentes às agudizações (Flume et al., 2009a). A agudização respiratória (AR) é um evento crítico no curso da FQ, relacionando-se com custos elevados de cuidados de saúde e diminuição da qualidade de vida (Britto et al., 2002; Flume et al., 2009a). Para além do risco imediato de morte, as AR podem associar-se a uma deterioração fisiológica considerável da FP, por vezes irreversível (Ellaffi et al., 2005). Segundo Sanders et al. (2010), é difícil conhecer, quantificar e prever a taxa de recuperação da FP após AR. A monitorização da FP na FQ é, pois, obrigatória no seu diagnóstico e avaliação (Cornelis & Brand, 1999; Dinwiddie, 2010).

Na FQ a atividade física (AF) é importante para a preservação da FP (Almajed & Lands, 2012). A AF foi definida como “qualquer movimento corporal produzido pelos músculos esqueléticos que resulte em gasto energético” (Pitta et al., 2006). Menores níveis de AF podem estar presentes em pacientes com FQ devido ao compromisso pulmonar e nutricional (Selvadurai, Blimkie, Cooper, Mellis, & Van Asperen, 2004). A inatividade, por si só, resulta no descondicionamento e numa consequente maior limitação ao esforço e agravamento de sintomas como a fadiga e a dispneia (Kilbride,

Widger, Hussey, Nazir, & Grealley, 2012). É assim criado um ciclo vicioso, de *feedback* negativo, que torna a AF ainda mais difícil (Selvadurai et al., 2004). Pouco se sabe sobre a AF destes pacientes no seu quotidiano (Decramer & Gosselink, 2006; Williams & Stevens, 2012). A escassez destes dados justifica a necessidade crescente da sua avaliação, no contexto da patologia crónica estabilizada e agudizada (Decramer & Gosselink, 2006).

Todo o paciente pediátrico com FQ deve ser avaliado por um fisioterapeuta (Rogers & Doull, 2005). Este tem um papel fundamental na identificação precoce da inatividade e na promoção da AF (Berlin, Storti, & Brach, 2006). O treino de exercício, integrado na reabilitação respiratória, tem como objetivos reduzir os sintomas durante o esforço, melhorar a tolerância ao exercício e promover a qualidade de vida (Bradley, Moran, & Elborn, 2006). Estes benefícios e o consequente menor declínio da FP (Cardoso & Viana, 2011) começam a ser demonstrados na FQ (Decramer & Gosselink, 2006). A fisioterapia é um componente essencial na gestão clínica da FQ (McCool & Rosen, 2006; Pisi & Chetta, 2009; Williams & Stevens, 2012). Para além do exercício, envolve um conjunto de intervenções manuais e instrumentais que, ao facilitar a higiene brônquica (Cardoso & Viana, 2011; Flume et al., 2009b; Kendrick, 2006), melhoram a ventilação, previnem atelectasias e diminuem a incidência de AR (Rogers & Doull, 2005; Schans, Postma, Koeter, & Rubin, 1999).

É de realçar que a melhoria da FP e/ou da capacidade de exercício é insuficiente para garantir benefício a longo prazo se as capacidades adquiridas não continuarem a ser exercitadas. A monitorização da AF diária acrescenta, assim, uma nova dimensão à avaliação do paciente (Morgan, 2008).

Na FQ, em situações de stress fisiológico, nomeadamente, durante o exercício e AR, mas também, durante o sono, podem ocorrer quedas da saturação periférica da oxihemoglobina (SpO<sub>2</sub>) (Urquhart et al., 2005). As alterações na ventilação e trocas gasosas que ocorrem no sono podem ser acentuadas na presença de doença pulmonar, resultando em dessaturação (Milross, Piper, Dobbin, Bye, & Grunstein, 2004). A hipoxemia favorece o desenvolvimento de hipertensão pulmonar e falência cardíaca direita (Pond & Conway, 1995) e é mais prevalente em pacientes com patologia pulmonar grave (Ramos et al., 2011). A maioria dos estudos relativos à qualidade do sono foram realizados em adolescentes e adultos, existindo dados limitados em crianças (Milross et al., 2004) e nos

doentes com patologia pulmonar ligeira (Frangolias & Wilcox, 2001). A tosse noturna, a obstrução da VA superior e inferior e a hipoxemia são fatores com potencial para diminuir a qualidade e alterar a arquitetura do sono em crianças com FQ (Milross et al., 2002). Dobbin et al. (2005) acrescentam que existem poucos estudos que investiguem a repercussão da AR na SpO<sub>2</sub> noturna.

De forma semelhante, pouco se sabe sobre a frequência e a capacidade da tosse na FQ numa fase estável ou durante uma AR (Smith et al., 2006). A tosse, enquanto mecanismo essencial à higiene brônquica, está dependente da força muscular respiratória e da capacidade de gerar fluxos expiratórios elevados (Freitas, Ibiapina, Alvim, Britto & Parreira, 2010), o que justifica a pertinência da sua avaliação na FQ.

O presente estudo pretende avaliar a FP, a AF, a SpO<sub>2</sub> e o pico de fluxo da tosse (PFT) em crianças e adolescentes com FQ. Na fase estável, os objetivos específicos são determinar a correlação entre: a) O volume expiratório forçado no primeiro segundo (FEV<sub>1</sub>) e a idade, AF, SpO<sub>2</sub> noturna e PFT; b) A AF e a idade; c) O PFT e a idade e capacidade vital forçada (CVF). É objetivo secundário descrever o impacto da AR na FP, AF, SpO<sub>2</sub> e PFT.

## **2. Métodos**

Foi realizado de Março a Junho do ano de 2013, um estudo observacional, analítico, prospetivo.

### **2.1. Amostra**

A população alvo foi constituída pelas crianças e adolescentes com FQ, seguidos na consulta de Pneumologia pediátrica, do Centro Hospitalar de São João, no Porto. Os participantes foram recrutados durante uma consulta de seguimento pelo médico responsável e pela investigadora ou, através de contacto telefónico, pela investigadora. Na consulta, um dos dois pacientes abordados recusou participar no estudo. Dos 12 contactos telefónicos efetuados, 5 não resultaram em participação, uma vez que 4 pacientes adiaram o início das avaliações e 1 decidiu não participar.

Foram incluídos na amostra, de conveniência, os indivíduos com o diagnóstico de FQ segundo a Norma da Direção Geral da Saúde (DGS, 2012b) e com idade superior ou igual a 6 anos (Cornelis & Brand, 1999; Dornelas et al., 2000; Sanders et al., 2010). Foram

excluídos os que apresentavam: transplante de pulmão (Amin, Bean, Burklov, & Jeffries, 2005; García et al., 2011; Taylor-Robinson et al., 2012); doença neuromuscular (Ramos et al., 2011); edema pulmonar, crise hipertensiva ou descolamento da retina (Rodrigues et al., 2002); SpO<sub>2</sub>, em ar ambiente, inferior a 88% (Rosenfeld et al., 2001); incapacidade de realização ou colaboração eficaz durante a espirometria (Camargos & Queiroz, 2002); hipotensão, hipotermia, má perfusão periférica e/ou anemia marcada que limitassem a realização da oximetria (Rodrigues et al., 2002); isolamento de *Burkholderia Cepacia* na cultura bacteriológica (Andrade et al., 2001; Smith et al., 2006).

## 2.2. Instrumentos

Foi utilizado o espirómetro electrónico *Spirolab II*<sup>®</sup> (*Medical International Research*, Roma, Itália) para avaliação da FP. Trata-se de um espirómetro de elevada resolução, cuja precisão na avaliação de volumes é de  $\pm 3\%$  ou de 50ml e de fluxo é de  $\pm 5\%$  ou 200ml/seg. O *software* utilizado foi o *WinspiroPRO*, versão 5.1.

A SpO<sub>2</sub> foi avaliada através do oxímetro de pulso *WristOx3100*<sup>TM</sup> (*Nonin Medical*, Plymouth, EUA), com um sensor pediátrico ou de adulto. A precisão da avaliação é de  $\pm 2$  dígitos para valores entre os 70 e 100% e de  $\pm 3$  dígitos para a frequência cardíaca (FC). Este equipamento é válido para a monitorização da SpO<sub>2</sub> (Nigro, Aimaretti, Gonzalez, & Rhodius, 2008). Os dados foram analisados com o *software nVision*, versão 6.3.

Utilizou-se o podómetro electrónico *OnStep400*<sup>®</sup> (*Geonaute*, Villeneuve d'Ascq, França) para avaliação da AF. Este tem capacidade de registo até 7 dias. A sua precisão é de, sensivelmente,  $\pm 10\%$ . O podómetro reúne evidência da sua validade e objetividade em crianças e adolescentes (Beets et al., 2010; Eston, Rowlands, & Ingledew, 1999; Hardman, Horne, & Rowlands, 2009; Loprinzi & Cardinal, 2011).

A avaliação do PFT foi efetuada através do medidor portátil do pico de fluxo expiratório *Mini-Wright*<sup>®</sup> (EUA). Este equipamento apresenta uma escala de 60 a 880 litros por minuto (L/min), com uma graduação de 10L/min e uma precisão de  $\pm 10\%$  ou  $\pm 10$ L/min.

Para a avaliação do peso foi utilizada a balança electrónica *Tristar*<sup>®</sup> (*Tilburg*, Holanda), com uma resolução de 100 gramas e para a altura a fita métrica *Star*<sup>®</sup> (*Medid*, Barcelona), semirrígida, extensível, com uma escala em milímetros. A frequência



respiratória (FR) foi avaliada com o estetoscópio *Littmann classic II*<sup>®</sup> (3M Health Care, EUA).

### **2.3. Procedimentos**

O estudo foi apresentado à criança e respetiva família e entregue um contato telefónico de referência, disponível 24 horas (Anexo 1). O levantamento dos dados sociodemográficos e clínicos dos pacientes foi efetuado através da informação disponibilizada pelo médico e pela família (Anexo 2). A avaliação da FP, AF, SpO<sub>2</sub> e do PFT foi realizada em dois momentos, designadamente, em condições estáveis (avaliação basal) e em AR.

#### **2.3.1. Avaliação basal**

Condição estável foi definida como o melhor estado clínico observado durante uma visita de rotina ou após o curso de antibiótico em pacientes que requerem tratamentos frequentes (Ellaffi et al., 2005). A avaliação basal foi realizada no início do estudo e repetida mensalmente (Taylor-Robinson et al., 2012) até ao seu término ou até à ocorrência de uma AR. Caso o paciente se encontrasse com um quadro de AR ou hemoptises no início do estudo, a avaliação basal deveria ser adiada para duas semanas após o término do antibiótico ou a última hemoptise (Rodrigues et al., 2002). Foi selecionado para análise o momento correspondente ao melhor valor de FEV<sub>1</sub> (Sanders et al., 2010).

#### **2.3.2. Avaliação em agudização**

A AR foi definida de acordo com o *EuroCareCF Working Group* como a necessidade adicional de antibioterapia pela avaliação de alterações recentes em pelo menos dois dos seguintes sinais e sintomas:

- . Aumento da frequência de tosse;
- . Alteração no volume ou cor da expectoração;
- . Astenia, cansaço ou letargia;
- . Anorexia ou perda de peso;
- . Aumento da dispneia;
- . Diminuição do FEV<sub>1</sub>, no mínimo, igual ou superior a 10%;
- . Alterações no exame radiológico do tórax (Bilton et al., 2011; DGS 2012b).



A identificação da AR foi efetuada pelo médico ou pela família do paciente, através de contato telefónico. A avaliação foi realizada nas primeiras 24 a 48 horas (h) após a referenciação e repetida aos 7 dias, 15 dias e 1 mês, em ambiente domiciliário ou hospitalar. A avaliação da AF não foi repetida aos 7 dias. AR consecutivas com menos de três semanas de intervalo entre elas ou entre a administração de antibióticos endovenosos, foram consideradas como a mesma AR (Sanders et al., 2010).

Em condições basais e em AR, foram avaliados os sinais e sintomas, o peso, a altura, a FR, a SpO<sub>2</sub> diurna em repouso e a FC. Foram criadas folhas de registo para sistematizar a informação recolhida (Anexos 3 e 4).

O peso foi avaliado, sem calçado e com o menor número de peças de roupa (Chaves et al., 2009). A altura foi medida, sem calçado, com os pés próximos, mantendo uma postura ereta e a cabeça ajustada ao plano de *Frankfurt* (Miller et al., 2005a). A FR foi avaliada durante 1 minuto (Fleming et al., 2011).

A espirometria foi realizada por um técnico de cardiopneumologia, de acordo com as normas da *American Thoracic Society* (Miller et al., 2005b). Foi registada a hora da avaliação e rastreada a presença de contraindicações e ocorrência recente de sintomas indicativos de AR (Rodrigues et al., 2002). Todas as manobras foram executadas através de uma peça bucal descartável com filtro bacteriológico (MicroGardII®) (Beydon, 2009; Kamps, Vermeer, Roorda, & Brand, 2001). Os pacientes utilizaram pinça nasal que, à semelhança do espirómetro, foi desinfetada após utilização (Miller et al., 2005a). Os resultados foram expressos em valor absoluto e percentagem do valor previsto utilizando as equações de Knudson et al. (1976 como citado em Bianchi & Baiardi, 2008; Merkus, Tiddens, & Jongste, 2002). A FP foi interpretada segundo as normas da *ATS/ERS* e utilizou-se o FEV<sub>1</sub> para a classificação da gravidade do envolvimento da FP (Pellegrino et al., 2005).

Demonstrou-se a colocação do oxímetro e do sensor, aconselhando-se a sua fixação adicional com fita adesiva transpirável. Instruiu-se a família para colocar o oxímetro à hora de adormecer e retirá-lo no dia seguinte, ao despertar (Urschitz et al., 2003). Quando a duração do registo foi superior a 8 h, apenas as últimas 8 h foram analisadas (Pond & Conway, 1995). Se a duração foi inferior a 50% do tempo usual médio de sono ou o registo apresentou uma percentagem de artefactos superior a 50% a avaliação foi repetida.

Foi definido como critério de dessaturação uma queda percentual da SpO<sub>2</sub> de 3% com uma duração mínima de 10 segundos. Os parâmetros analisados foram a SpO<sub>2</sub> média e mínima, o índice de dessaturação (número de eventos de dessaturação por hora), o tempo passado com SpO<sub>2</sub> inferior a 90% (minutos) e a FC média (Ramos et al., 2011).

A monitorização da AF foi efetuada enquanto a criança se encontrava acordada, durante 7 dias (Matthews, Hagstromer, Pober, & Bowles, 2012). Foi demonstrada a colocação do podómetro na região da espinha ilíaca ântero-superior, na direção da linha média da coxa direita (Adams, Johnson, & Tudor-Locke, 2013; Graser, Pangrazi, & Vincent, 2009). Verificou-se, em cada paciente, se os passos observados pela investigadora correspondiam aos passos contados pelo equipamento, segundo o teste padrão dos 20 passos (Marshall et al., 2009; Tudor-Locke et al., 2006). Assumiu-se o erro esperado para o podómetro em utilização. Foi entregue uma folha de instruções e de registo da monitorização (Anexo 5) (Hardman et al., 2009; Matthews et al., 2012). O número médio de passos por dia (NMP) foi calculado através do número total de passos/número total de dias em que o equipamento foi utilizado (Berlin et al., 2006).

A avaliação do PFT foi executada na posição de sentado (Cardoso et al., 2012) e o paciente foi instruído a realizar uma inspiração máxima, seguida de uma tosse o mais forte possível para uma máscara descartável conectada ao medidor através de um filtro bacteriológico (Bach et al., 2006; Bianchi & Baiardi, 2008). Foi pedida a execução de uma única tosse em vez de esforços repetidos e o melhor valor de três repetições foi registado (Bianchi & Baiardi, 2008; Freitas et al., 2010).

Os procedimentos foram executados pela ordem em que foram descritos.

## **2.4. Ética**

Este estudo foi aprovado pela Comissão de Ética do Hospital de São João (Anexo 6) e obteve-se o consentimento informado de participação, de acordo com a Declaração de Helsínquia, dos pais ou responsáveis pelas crianças e dos adolescentes com idade superior a 16 anos (Anexo 7).

## 2.5. Estatística

As variáveis foram analisadas no *IBM SPSS Statistics*<sup>®</sup> 20, para o *Windows*<sup>®</sup>. Devido ao reduzido tamanho amostral, procedeu-se à análise descritiva das variáveis contínuas através da mediana e do intervalo interquartil e das variáveis categóricas através da frequência e da percentagem (Kirkwood & Sterne, 2003). A correlação entre as variáveis contínuas foi analisada utilizando o coeficiente da correlação de *Spearman* (Kirkwood & Sterne, 2003). O valor do *rho de Spearman* ( $r_s$ ) foi interpretado segundo Bryman and Cramer (1995). Os valores de  $p \leq 0,05$  foram considerados estatisticamente significativos.

## 3. Resultados

A amostra foi constituída por 8 pacientes, 5 do género feminino (62,5%), com idades compreendidas entre os 10 e os 20 anos. Na tabela 1, são apresentadas as características sociodemográficas e clínicas da amostra.

O diagnóstico mais precoce data do primeiro mês de vida e o mais tardio dos 14 anos.

Segundo a classificação da World Health Association (WHO, 1995) foi identificado um elemento com obesidade de grau I ( $IMC=31,2\text{kg/m}^2$ ) e um com desnutrição grave ( $IMC=14,9\text{kg/m}^2$ ).

Todos os pacientes realizavam o mucolítico Dornase Alfa Recombinante (*Pulmozyme*<sup>®</sup>) e 6 elementos realizavam antibiótico enquanto estratégia medicamentosa para supressão crónica dos agentes isolados.

Tabela 1. Caracterização sociodemográfica e clínica dos pacientes (n=8).

Características	
Idade (anos)	16 [11; 19,8]
IMC (kg/m <sup>2</sup> )	21 [19,6; 23,9]
Idade diagnóstico (meses)	53,5 [3; 160]
Isolamento bacteriológico (n,%)	
<i>P. aeruginosa</i>	3 (37,5%)
<i>S. aureus</i>	6 (75%)
<i>H. influenzae</i>	2 (25%)
Insuficiência Pancreática	2 (25%)
Diabetes	1 (12,5%)
FT (nº sessões/semana)	2 [1,3; 2,8]
FT (nº minutos/semana)	60 [45; 165]
Exercício físico	2 (25%)
PEP (n,%)	
Não prescrito/ausência	5 (62,5%)
Má adesão	1 (12,5%)
Adesão em agudização	1 (12,5%)
Boa adesão	1 (12,5%)
Antibioterapia	6 (75%)

Os dados apresentados referem-se a mediana e [intervalo interquartil] para variáveis contínuas e frequência e percentagem (%) para variáveis categóricas. Boa adesão: realização do PEP, no mínimo, três vezes por semana (Myers, 2007); Exercício físico: realização de atividade desportiva para além da realizada em contexto escolar e/ou na FT (Florindo, Romero, Peres, Silva, & Slater, 2006); FT: Fisioterapia; IMC: Índice de Massa Corporal; Kg: Kilograma; M: metro; PEP: Dispositivo de pressão expiratória positiva e/ou oscilatória.

### 3.1. Estado basal

Na tabela 2, são apresentados os resultados relativos à avaliação da FP, SpO<sub>2</sub>, AF e do PFT, em condições estáveis.

Na amostra estudada, dois pacientes apresentaram um comprometimento ligeiro da FP, com redução do FEV<sub>1</sub> (FEV<sub>1</sub>=72% em ambos) e da CVF (CVF=70% e CVF=75%) e um paciente apresentou um envolvimento moderado com um FEV<sub>1</sub> de 69% e uma CVF de 73%. Os restantes apresentaram uma FP normal.

Com base na classificação proposta por Tudor-Locke et al. (2011), podemos classificar cada um dos três elementos da amostra na faixa etária dos 6 aos 12 anos, como sedentário (NMP=4275), pouco ativo (NMP=11507) e moderadamente ativo (NMP=13290). Em adolescentes saudáveis com idades entre os 12 e os 20 anos, Tudor-Locke et al. (2011) aponta o intervalo de 8000 a 9000 passos como os valores normativos para ambos os sexos. Dos 5 elementos pertencentes a esta faixa etária, nenhum atingiu os requisitos mínimos de normalidade. Segundo os valores de referência de Bianchi and Baiardi (2008) na avaliação do PFT todos os pacientes apresentaram valores inferiores ao percentil 5 esperado para o gênero e idade.

Tabela 2. Função pulmonar, saturação periférica da oxi-hemoglobina, número médio de passos/dia e pico de fluxo da tosse dos pacientes, em condições basais (n=8).

Características	
Função pulmonar	
CVF (% previsto)	97 [97; 97,5]
FEV <sub>1</sub> (% previsto)	90 [72; 99,8]
FEV <sub>1</sub> /CVF (%)	92 [90; 99]
FEF <sub>25-75</sub> (% previsto)	73 [64; 83,5]
FEF <sub>25</sub> (% previsto)	81 [68,3; 98,5]
FEF <sub>50</sub> (% previsto)	74 [64,3; 78,8]
FEF <sub>75</sub> (% previsto)	60,5 [43,5; 61,8]
PEF (% previsto)	90,5 [78,5; 94,5]
SpO <sub>2</sub> diurna em repouso (%)	97 [97; 97,5]
SpO <sub>2</sub> parâmetros noturnos	
ID (eventos/hora)	0,2 [0; 0,4]
SpO <sub>2</sub> média (%)	96,2 [95,6; 96,6]
SpO <sub>2</sub> mínima (%)	94 [92,2; 94]
Nº médio passos/dia	6369 [4431; 10588]
PFT (L/min)	265 [210; 290]

Os dados apresentados referem-se à mediana e [intervalo interquartil]. Os valores espirométricos foram expressos em percentagem do valor previsto (% previsto). CVF: Capacidade vital forçada; FEF<sub>25-75</sub>: Fluxo expiratório forçado médio entre os 25 e os 75% da CVF; FEF<sub>25</sub>: Fluxo expiratório forçado a 25% da CVF; FEF<sub>50</sub>: Fluxo expiratório forçado a 50% da CVF; FEF<sub>75</sub>: Fluxo expiratório forçado a 75% da CVF; FEV<sub>1</sub>: Volume expiratório forçado no primeiro segundo; ID: Índice de dessaturação; L/min: Litros por minuto; PEF: Pico do fluxo expiratório; PFT: Pico do fluxo da tosse; SpO<sub>2</sub>: Saturação periférica da oxi-hemoglobina.

Na tabela 3, são apresentados os resultados relativos às correlações entre as variáveis. Como se pode verificar pela mesma, apesar de não estatisticamente significativa, a correlação foi moderada entre FEV<sub>1</sub> e SpO<sub>2</sub> noturna (figura 1); entre PFT e idade (figura 2); e entre PFT e CVF (figura 3). Não se verificou correlação entre FEV<sub>1</sub> e idade, NMP e PFT; e entre o NMP e idade (figura 4).

Tabela 3. Correlação entre as variáveis volume expiratório forçado no 1º segundo (FEV<sub>1</sub>), saturação periférica da oxi-hemoglobina (SpO<sub>2</sub>), número médio de passos/dia (NMP) e pico de fluxo da tosse (PFT).

Correlação entre variáveis	$r_s$	p	Classificação da correlação
FEV <sub>1</sub> e idade	0,39	0,33	Fraca
FEV <sub>1</sub> e NMP	0,11	0,80	Muito fraca
FEV <sub>1</sub> e SpO <sub>2</sub>	0,61	0,11	Moderada
FEV <sub>1</sub> e PFT	0,39	0,34	Fraca
NMP e idade	- 0,34	0,41	Fraca
PFT e idade	0,69	0,06	Moderada
PFT e CVF	0,54	0,17	Moderada

Os dados apresentados referem-se ao *rho de spearman* ( $r_s$ ), ao valor p e à classificação da correlação.

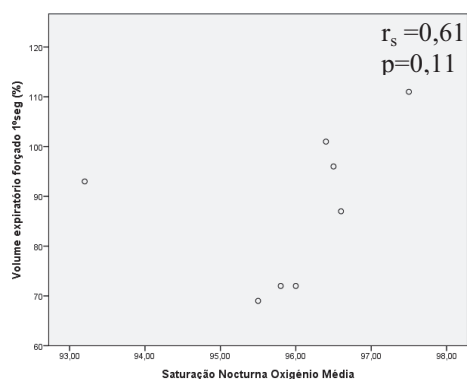


Figura 1. Correlação entre FEV<sub>1</sub> e SpO<sub>2</sub>

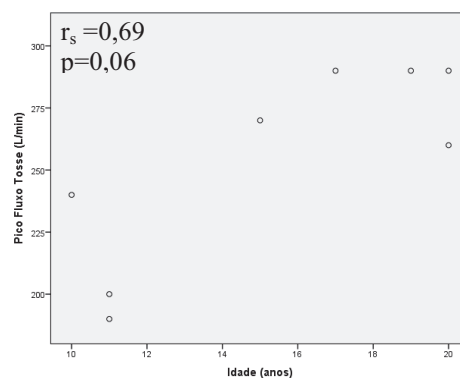


Figura 2. Correlação entre PFT e idade

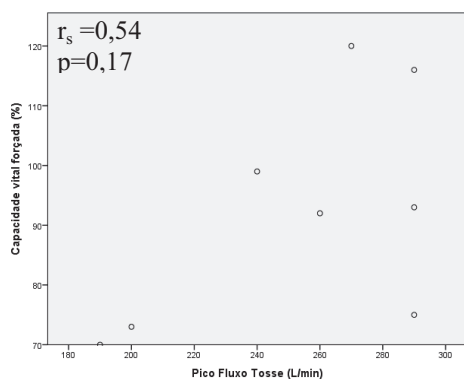


Figura 3. Correlação entre PFT e CVF

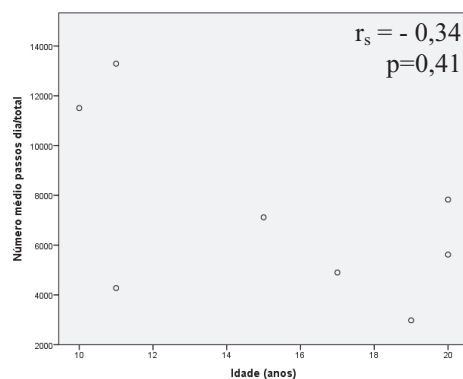


Figura 4. Associação entre NMP e idade

### 3.2. Agudização respiratória

A evolução das variáveis decorrentes da avaliação do peso, FR, FP, SpO<sub>2</sub>, AF e PFT durante o único caso de AR registado na amostra está descrita na tabela 4.

Tabela 3. Valores basais e evolução das variáveis peso, frequência respiratória, função pulmonar, saturação periférica da oxi-hemoglobina, número médio de passos/dia e pico de fluxo da tosse durante uma agudização respiratória (n=1).

	Basal	24/48h	7 dias	15 dias	1 mês
Peso (Kg)	57,6	57,4	56,4	55,6	55,1
FR (cpm)	16	19	18	18	17
CVF (% previsto)	70	51	55	58	69
CVF (L)	2,02	1,48	1,57	1,67	1,97
FEV <sub>1</sub> (% previsto)	72	48	59	52	66
FEV <sub>1</sub> (L)	1,74	1,18	1,43	1,59	1,59
FEV <sub>1</sub> /CVF (%)	99	80	92	99	93
FEF <sub>25-75</sub> (%)	73	45	47	67	62
PEF (%)	77	60	67	74	79
SpO <sub>2</sub> diurna (%)	97	94	95	95	96
SpO <sub>2</sub> média (%)	95,8	93,7	94	95	95
SpO <sub>2</sub> mínima (%)	92	90	91	92	92
Nº passos médio/dia	4275	2833	*	4204	4363
PFT (L/min)	190	160	170	170	180

Os valores espirométricos foram expressos em valor absoluto e em percentagem do valor previsto (% previsto). Cpm: ciclos por minuto; CVF: Capacidade vital forçada; FEF<sub>25-75</sub>: Fluxo expiratório forçado médio entre os 25 e os 75% da CVF; FEV<sub>1</sub>: Volume expiratório forçado no primeiro segundo; Kg=Kilograma; L: litros; Min: minuto; PEF: Pico de fluxo expiratório; SpO<sub>2</sub>: Saturação periférica da oxi-hemoglobina; \* a avaliação da atividade física não foi repetida aos 7 dias.

Tendo como referência o estado basal, à exceção da FR, verifica-se a diminuição de todas as variáveis às 24/48h após o início da agudização. É neste momento que a diminuição parece ser mais marcada. A partir dos 7 dias verifica-se o início da recuperação das variáveis, tornando-se este aumento mais acentuado após 15 dias. A única variável que diminui da 2ª avaliação (7 dias) para a 3ª (15 dias) é o FEV<sub>1</sub> (% previsto). Após 1 mês, a maior parte das variáveis parece aproximar-se ou igualar os valores basais. Os parâmetros que mais se afastam dos iniciais são o FEV<sub>1</sub> (diferença de 6% ou de 150ml) e o FEF<sub>25-75</sub> (diferença de 11%). O pico de fluxo expiratório (PEF) (%) e o NMP foram as únicas variáveis que aumentaram após 1 mês.



#### 4. Discussão

Os testes de FP constituem uma forma sensível e objetiva de quantificar e monitorizar a progressão da FQ (Couriel & Child, 2004). As alterações mais precoces refletem o envolvimento das VA periféricas pelo processo inflamatório e manifestam-se pela diminuição dos fluxos expiratórios terminais (Ziegler, Rovedder, Dalcin, & Menna-Barreto, 2009). Estas podem ocorrer mesmo quando o FEV<sub>1</sub> se encontra normal (Gibson et al., 2003), tal como verificado na nossa amostra, em que 3 pacientes apresentaram diminuição do FEF<sub>25-75</sub> (Rodrigues et al., 2002) e destes, 2 apresentaram um FEV<sub>1</sub> normal. A diminuição do FEF<sub>25-75</sub> indica o possível fenómeno de *air-trapping* (Andrade et al., 2001).

Na FQ é comum observar a predominância inicial do padrão obstrutivo com o envolvimento tardio da CVF, indicativo de um componente restritivo associado à fibrose pulmonar (Andrade et al., 2001; Cornelis & Brand, 1999; Ziegler et al., 2009). No entanto, nos 3 pacientes com compromisso da FP, verificou-se a diminuição simultânea do FEV<sub>1</sub> e da CVF. Pellegrino et al. (2005) aconselham atenção à interpretação desta diminuição, quando associada a uma relação FEV<sub>1</sub>/CVF normal (como verificado na amostra) porque esta pode ser indicativa da incapacidade do doente inspirar ou expirar de forma completa. Um fator explicativo para esta diminuição é a existência de um fluxo expiratório lento, causado pelo colapso das pequenas VA, que faz com que o paciente não consiga expirar tempo suficiente para atingir o volume residual (Pellegrino et al., 2005). Só a avaliação por pletismografia permitiria confirmar o componente restritivo (Aaron, Dales, & Cardinal, 2000).

Apesar de 5 pacientes apresentarem uma FP normal, Taylor-Robinson et al. (2012) e Konstan et al. (2007) alertam para a não desvalorização do seu estado clínico, uma vez que um FEV<sub>1</sub> alto é um dos fatores de risco mais significativos para o seu rápido declínio, sendo este, por sua vez, o melhor preditor de morte em pacientes com FQ. Este indicador suporta a importância da monitorização destas crianças e adolescentes.

Idealmente, os valores espirométricos de referência deveriam derivar de uma população com características antropométricas semelhantes aos sujeitos que se pretendem avaliar (Cooper, 2007). Pellegrini et al. (2005) enquanto membro da *ATS/ERS task force*,

reforçou a necessidade de um novo estudo europeu destinado à atualização das equações de referência.

Segundo Ziegler et al. (2009) com o avançar da idade e o atingimento da puberdade, ocorre a diminuição da FP. Na nossa amostra, não se encontrou correlação entre o FEV<sub>1</sub> e a idade, o que corrobora o facto deste diminuir com a progressão da doença e não particularmente com o avançar da idade (Andrade et al., 2001). Estes factos testemunham a grande heterogeneidade das manifestações clínicas da FQ (Damas et al., 2008).

Poucos estudos avaliam a AF na FQ através de podómetros (Quon et al., 2012), apesar da sua crescente aceitabilidade e credibilidade na investigação e prática clínica (Tudor-locke et al., 2008 e 2009). O podómetro é uma opção atrativa devido ao seu custo e facilidade na quantificação e interpretação dos dados (Berlim, Storti, & Brach, 2006; Tudor-locke et al., 2011). É promissor não só enquanto instrumento de avaliação, como também, enquanto ferramenta motivacional para a autorregulação e aumento da AF (Rowlands and Eston, 2007). Quon et al., (2012) acrescentam que o NMP contabilizado por um podómetro se correlaciona, de forma significativa, com as alterações no estado de saúde da FQ, pelo que pode ser utilizado de forma fiável como uma medida de *outcome*.

Dada a variabilidade sazonal e entre países e patologias dos valores normativos da AF (Tudor-locke et al., 2008 e 2009) é essencial a definição e uniformização de valores de referência e de classificação, pois só assim será possível a comparação global entre estudos (Macfarlane et al., 2006).

De uma forma geral, a recente revisão efetuada por Tudor-Locke et al. (2011) aponta como valores normativos em crianças com idades entre os 6 e os 11 anos, um NMP de 12000 a 16000 para o género masculino e 10000 a 13000 para o género feminino. Na nossa amostra, apenas dois pacientes apresentaram valores de AF semelhantes aos esperados para a idade e género. Selvadurai, Blimkie, Cooper, Mellis, and Van Asperen (2004) postularam que crianças com FQ compensam o aumento do gasto energético em repouso estando menos ativas durante o dia. Schneiderman-Walker et al. (2005) acrescentam que o desgaste causado pela intensa rotina diária inerente a uma doença pulmonar pode ter um impacto negativo na AF. De forma inversa, Williams and Stevens (2012) alertam para a causa psicossocial da inatividade física, motivada por fatores como o autoisolamento social, proteção excessiva dos pais e falta de sensibilização dos

profissionais de saúde, pais e professores. Durstine (2012) complementa sublinhando o recente declínio mundial da AF em crianças e adolescentes saudáveis devido às alterações de estilos de vida e hábitos alimentares.

Em indivíduos saudáveis é expectável que os níveis de AF diminuam com a idade. Em crianças com FQ a evidência está bastante menos estabelecida (Williams and Stevens, 2012). Na nossa amostra, não se verificou correlação entre o NMP e idade, apesar dos menores valores terem sido tendencialmente encontrados nos elementos com maior idade (ver figura 4).

Quon et al. (2012) demonstraram, num grupo de 30 pacientes, com uma média de idades de  $22 \pm 7$ , que um menor NMP estava associado a um menor  $FEV_1$ . No entanto, na nossa amostra e nos estudos realizados por Williams and Stevens (2012) e Schneiderman-Walker et al. (2005), não foi encontrada correlação significativa entre a AF e o  $FEV_1$ , o que nos remete para a multi-causalidade da inatividade física. Nixon, Orenstein, and Kelsey (2000) reforçam que, apesar de valores reduzidos de  $FEV_1$  contribuírem para a redução da AF, estes não explicam os reduzidos níveis de AF em pacientes com FP normal. Assim, elevados níveis de AF não refletem necessariamente a FP e podem, de forma independente, influenciar o prognóstico (Selvadurai et al., 2004).

Neste contexto, a prescrição do treino de exercício deveria assumir um papel mais central na intervenção terapêutica na FQ (Williams and Stevens, 2012). No entanto, a ausência de normas e recomendações específicas para esta população está a limitar a sua aplicação (Durstine, 2012).

A contabilização do NMP pode ter sido subestimada durante marcha com padrão lento ou instável (Berlin et al., 2006; Pitta et al., 2006). Os podómetros não informam sobre a duração, frequência e intensidade da AF e não são sensíveis a atividades que não envolvam a marcha (Macfarlane et al., 2006; Rowlands & Eston, 2007; Schneider et al., 2003).

Para a interpretação de uma oximetria noturna é essencial ter valores de referência que, nas crianças, são escassos (Urschitz et al., 2003). Por este motivo, Urschitz et al. (2003) realizaram um estudo com 100 crianças saudáveis, com uma média de  $9,3 \pm 0,6$  anos e relataram  $SpO_2$  noturnas superiores ou iguais a 98%. Na amostra, a mediana da  $SpO_2$

noturna foi de 96,2%, com um valor mínimo registado de 93,2% e máximo de 97,5%. O limite de dessaturação noturna fisiologicamente significativo na FQ ainda não é claro (Frangolias & Wilcox, 2001).

Allen et al. (1993) sugerem que um FEV<sub>1</sub> inferior a 65% indica um elevado risco de dessaturação noturna, sendo corroborado por Frangolias and Wilcox (2001) que afirmam que quanto maior a gravidade da doença pulmonar, menor a SpO<sub>2</sub> noturna. Na nossa amostra, o valor mínimo do FEV<sub>1</sub> registado foi de 69%, os ID foram próximos de 0 eventos/hora e foi encontrada uma correlação moderada entre o FEV<sub>1</sub> e a SpO<sub>2</sub> noturna. No entanto, Pond and Conway (1995) referem que os valores espirométricos não predizem de forma precisa a SpO<sub>2</sub> e a dessaturação noturna.

Existem poucos estudos que avaliam o valor preditivo da SpO<sub>2</sub> diurna na FQ, no entanto, Urquart et al. (2005) refere que, em crianças e adolescentes com FQ estável, valores de SpO<sub>2</sub> diurnos, em repouso, inferiores a 93% indicam um elevado risco de dessaturação noturna. Nenhum dos nossos pacientes apresentou SpO<sub>2</sub> diurna inferior ou igual a 93%, tendo o valor mínimo registado sido de 95%.

A avaliação do PFT na pediatria carece de valores de referência pelo que Bianchi and Baiardi (2008) avançaram com um estudo pioneiro na avaliação do PFT em 649 crianças saudáveis, com idades entre os 4 e os 18 anos. O PFT mínimo aceitável para a população adulta é de 400L/min, valor que foi atingido pela população pediátrica aos 12 ou 13 anos. Na amostra, o valor máximo registado foi de 290L/min. A literatura é controversa em relação à força muscular respiratória de pacientes com FQ (Zanchet et al., 2006). A fraqueza e fadiga muscular podem ser justificadas pela desnutrição, ineficácia mecânica devido à configuração torácica resultante da hiperinsuflação e, por vezes, cifose e aumento do trabalho respiratório (Almajed & Lands, 2012; Zanchet et al., 2006). Por sua vez, as alterações do parênquima pulmonar e a inflamação, incluindo o broncospasmo, o edema e a compressão dinâmica da VA, podem afetar a geração de um fluxo satisfatório para a tosse, diminuindo a sua eficácia (Freitas et al., 2010; Schans et al., 1999).

Em crianças e adolescentes saudáveis constatou-se uma relação linear entre o PFT e a idade (Bianchi & Baiardi 2008). Na nossa amostra, verificou-se uma correlação moderada entre estas variáveis. Com efeito, a capacidade de gerar pressão expiratória e fluxos

expiratórios máximos, estará dependente não só da idade mas, eventualmente, também do grau de comprometimento pulmonar.

Segundo Smith et al. (2006) é esperado que o FEV<sub>1</sub> afete, de forma adversa, a capacidade da tosse, no entanto, na amostra estudada não foi encontrada correlação entre FEV<sub>1</sub> e PFT. Por sua vez, o PFT em pessoas saudáveis correlaciona-se especialmente com a força muscular inspiratória, responsável pela expansão e aumento da pressão intratorácica (Cardoso et al, 2012). Bach et al. (2006) publicaram uma correlação significativa entre estas duas variáveis. Apesar de não ter sido estatisticamente significativa foi encontrada, na amostra, uma correlação moderada entre o PFT e a CVF.

É de salientar que a avaliação do PFT é dependente do esforço, requerendo uma ótima colaboração do paciente (Bach et al., 2006; Camargos & Queiroz, 2002).

A problemática da AR na FQ reside na sua definição e impacto (Doring et al., 2007). Segundo Ferkol, Rosenfeld and Milla (2006) não existe uma definição padrão de AR, o que dificulta a comparação entre estudos.

As AR aumentam o consumo energético em repouso pelo aumento do catabolismo e do trabalho respiratório. A depleção energética resultante, associada à anorexia (Chaves et al., 2009), pode justificar a perda de peso (total de 2,3kg) constatada no caso descrito. A perda progressiva e sistemática do peso pode explicar a única diminuição registada da 2ª avaliação (7 dias) para a 3ª (15 dias), ou seja, do FEV<sub>1</sub> (% previsto). O aumento do trabalho respiratório pode ser inferido pelo aumento da FR verificado.

Ferkol et al. (2006) definiu uma queda de 10% no FEV<sub>1</sub> e na CVF como evidência de uma AR. No caso descrito, verificou-se às 24/48h uma diminuição no FEV<sub>1</sub> de 24% e na CVF de 19%. Apesar de, segundo Cornelis and Brand (1999), ser esperado observar inicialmente a diminuição do FEV<sub>1</sub>, CVF e FEF<sub>25-75</sub>, com posterior repercussão no PEF, neste caso, o PEF apresentou às 24/48h uma diminuição de 17%.

Segundo Chmiel & Davis (2003), após a realização de um ciclo de antibióticos, a maior parte dos pacientes regressa à FP pré-exacerbação, no entanto, nem sempre é este o caso. A perda da FP pode ser permanente (Stressmann et al., 2011) e fatores como a desnutrição, género feminino, insuficiência pancreática, colonização com *P.aeruginosa* e

a aspergilose broncopulmonar podem justificar a não recuperação do estado basal (Sanders et al., 2010).

Durante uma AR, o FEV<sub>1</sub> e a CVF podem sofrer marcadas diminuições, tal como testemunhado no caso descrito e tendem a melhorar após 10 a 14 dias de antibioterapia (Andrade et al., 2001). Segundo Ferkol et al. (2006), em grande parte dos casos, as melhorias clínicas e da FP são observadas na primeira semana. Neste caso, o antibiótico foi prescrito durante 10 dias e observaram-se melhores resultados aos 15 dias quando comparados com aqueles que foram obtidos após 7 dias. Apesar de não igualar o valor basal, o FEV<sub>1</sub> é superior a 90% do valor basal o que, segundo Sanders et al (2010), é uma recuperação aceitável.

Pond and Conway (1995) reforçam a importância da monitorização domiciliária do FEV<sub>1</sub>, justificando que este pode não só prever a recuperação, mas também contribuir para a decisão clínica de tratar a agudização no domicílio ou no hospital.

Após o término do antibiótico, Ferkol et al. (2006) referem que os ganhos na FP face ao valor basal se podem perder nas semanas seguintes, o que não foi constatado na avaliação efetuada após 1 mês.

Pellegrino et al. (2005) salientam que não é fácil determinar se uma alteração na avaliação da FP constitui uma alteração real ou se é apenas secundária à variabilidade do teste. Cornellis and Brand (1999) acrescentam que, em pacientes saudáveis, a FP é bastante variável e que na FQ esta variação espontânea parece ser mais alta.

Urquart et al. (2005) compararam a oximetria noturna de crianças com FQ durante uma AR e na fase estável e verificaram uma menor SpO<sub>2</sub> mínima e maior tempo passado com uma SpO<sub>2</sub> inferior a 90%. No caso descrito, também se verificou a diminuição da SpO<sub>2</sub> noturna mínima, média e diurna. Allen et al. (1993), num estudo com 45 crianças com FQ, verificou que, após a antibioterapia, a SpO<sub>2</sub> diurna e noturna média melhoraram mas não recuperaram os valores basais o que, segundo estes autores, pode ser explicado pelo atraso na recuperação das trocas gasosas. No caso estudado, os valores relativos à SpO<sub>2</sub> noturna e diurna recuperaram os valores basais.

São escassos os estudos que avaliam a AF, através do NPM, em crianças com FQ durante uma AR. Na população adulta, um dos poucos estudos efetuados refere que o NMP foi 35% superior na fase estável quando comparada com a AR (Quon et al., 2012). Wieboldt et al. (2012) verificaram que a AR está associada à diminuição da AF diária em quase 50%. No caso apresentado, se compararmos a avaliação basal (NMP=4275) com a avaliação da primeira semana de agudização (NMP=2833), constatamos uma diminuição de 34%. No entanto, no que diz respeito ao NMP, a magnitude da diferença significativa para avaliar uma intervenção ou ocorrência não se conhece (Tudor-Locke et al., 2011).

Wieboldt et al. (2012) constataram que a força muscular expiratória diminui significativamente, recuperando os valores normais após 1 mês e alerta para a provável ocorrência de fadiga muscular respiratória durante uma AR. Servera, Sancho, & Zafra (2003) salientam que valores de PFT inferiores a 270L/min indicam um elevado risco de tosse ineficaz durante uma AR. Com efeito, no caso descrito às 24/48h verificou-se uma diminuição do PFT de 290L/min para 160L/min.

Em suma, a monitorização domiciliária permite a identificação do risco do paciente não regressar ao seu estado basal e assume relevância na definição de estratégias de tratamento baseadas numa avaliação atual do paciente. É necessária uma monitorização domiciliária mais atenta (Sanders et al, 2010) e o incentivo a projetos de investigação que venham dar suporte a estratégias de seguimento assentes numa evidência científica mais robusta (DGS 2012b).

Como limitações deste estudo salienta-se o número reduzido da amostra, que poderá explicar eventualmente a ausência de significância estatística. Idealmente seria necessário um maior número de pacientes que possibilitasse a estratificação dos resultados consoante o género e faixas etárias (Andrade et al., 2001). O facto dos participantes constituírem uma amostra de conveniência (Macfarlane et al., 2006) e apresentarem apenas patologia pulmonar ligeira e moderada não representa a totalidade da população de FQ (Stressmann et al, 2011).



Os resultados obtidos com o único caso avaliado em contexto de AR motivaram a continuação deste estudo e a apresentação do projeto à Comissão de Ética do Centro Hospitalar do Porto.

Como linhas futuras de investigação a serem desenvolvidas pretendemos:

- Complementar o protocolo de avaliação atual com a avaliação das pressões inspiratória e expiratória máxima e do dióxido de carbono exalado ou transcutâneo;
- Avaliar o efeito de um treino de exercícios baseado no NMP na promoção de AF na FQ a curto e a longo prazo;
- Avaliar o PFT em crianças e adolescentes portugueses, saudáveis.

## **5. Conclusão**

No nosso estudo, parece existir uma tendência para melhores valores de FEV<sub>1</sub> corresponderem a melhores SpO<sub>2</sub> noturnas. Tendencialmente, quanto maior a idade e a CVF, maior é o PFT. Não foi possível avaliar o impacto da AR por ter ocorrido apenas um caso.

Os dados reforçam a necessidade de monitorizar longitudinalmente crianças e adolescentes com FQ, de forma a detetar precocemente alterações que conduzam a intervenções terapêuticas adequadas, capazes de atrasar a progressão da doença.

## **6. Agradecimentos**

Os meus agradecimentos à Linde Sogás, em especial à equipa Remeo Home<sup>®</sup> (Norte) pelo suporte concedido; à Prof. Doutora Inês Azevedo pela inspiração e à Dra. Luísa Guedes Vaz pela colaboração na concretização deste trabalho.

## Referências bibliográficas

- Aaron, S. D., Dales, R. E., & Cardinal, P. (2000). How accurate is spirometry at predicting restrictive pulmonary impairment? *Chest*, 115, 869-873.
- Adams, M. A., Johnson, W. D., & Tudor-Lock, C. Steps/day translation of the moderate-to-vigorous physical activity guideline for children and adolescents. *International Journal of Behavioral Nutrition and Physical Activity*, 10(49), 1-11.
- Allen, M. B., Mellon, A. F., Simmonds, E. F., Page, R. L., & Littlewood, J. M. (1993). Changes in nocturnal oximetry after treatment of exacerbations in cystic fibrosis. *Archives of Disease in childhood*, 69, 197-201.
- Almajed, A., & Lands, L. C. (2012). The evolution of exercise capacity and its limiting factors in Cystic Fibrosis. *Paediatric Respiratory Reviews*, 13, 195-199.
- Amin, R., Bean, J., Burklov, K., & Jeffries, J. (2005). The relationship between sleep disturbance and pulmonary function in stable pediatric cystic fibrosis patients. *Chest*, 128, 1357-1363.
- Andrade, E. F., Fonseca, D. L. O., Silva, F. A. A., & Menna-Barreto, S. S. (2001). Avaliação evolutiva da espirometria na fibrose cística. *Journal of Pneumology*, 27(3), 130-136.
- Bach, J. R., Gonçalves, M. R., Paez, S., Winck, J. C., Leitão, S., & Abreu, P. (2006). Expiratory flow maneuvers in patients with neuromuscular diseases. *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation*, 85, 105-111.
- Beets, M. W., Bornstein, D., Beighle, A., Cardinal, B. J., & Morgan, C. F. (2010). Pedometer-measured physical activity patterns of youth - a 13 country review. *American Journal of Preventive Medicine*, 38(2), 208-216.
- Berlin, J. E., Storti, K. L., & Brach, J. S. (2006). Using activity monitors to measure physical activity in free living conditions. *Physical Therapy*, 86, 1137-1145.
- Beydon, N. (2009). Pulmonary function testing in young children. *Paediatric Respiratory Reviews*, 10, 208-213.
- Bianchi, C., & Baiardi, P. (2008). Cough Peak Flows: Standard values for children and adolescents. *Am J Phys Med Rehabil*, 87, 461-467.

- Bilton, D., Canny, G., Conway, S., Dumcius, S., Hjelte, L., Proesmans, M., Tummler, B., Vavrova, V., & De Boeck, K. (2011). Pulmonary exacerbation: Towards a definition for use in clinical trials. Report from the EuroCareCF Working Groups on outcome parameters in clinical trials. *Journal of Cystic Fibrosis*, 10(supp2), S79-S81.
- Bradley, J. M., Moran, F. M., & Elborn, J. S. (2006). Evidence for physical therapies (airway clearance and physical training) in cystic fibrosis: an overview of five Cochrane systematic reviews. *Respiratory Medicine*, 100, 191-200.
- Britto, M. T., Kotagal, U. R., Hornung, R. W., Atherton, H. D., Tsevat, J., & Wilmott, R. W. (2002). Impact of recent pulmonary exacerbations on quality of life in patients with cystic fibrosis. *Chest*, 121, 64-72.
- Bryman, A., & Cramer, D. (1995). *Quantitative Data Analysis for Social Scientists*. Inglaterra: Routledge.
- Camargos, P.A.M., & Queiroz, M.N.P. (2002). Pico do fluxo expiratório na avaliação da função pulmonar na fibrose cística. *Jornal de Pediatria*, 78(1), 45-49.
- Cardoso, F. E. F., Abreu, L. C., Raimundo, R. D., Faustino, N., Araújo, S. F., Valenti, V. E., Sato, M., Martins, S., & Torquato, J. A. (2012). Evaluation of peak cough flow in Brazilian healthy adults. *International Archives of Medicine*, 5(25), 1-4.
- Cardoso, R. M. T., & Viana, R. A. (2011). Intervenção da Fisioterapia na Fibrose Quística: uma revisão sistemática. *Arquivos de Medicina*, 25(5), 186-195.
- Chaves, C. R., Britto, J. A., Oliveira, C. Q., Gomes, M. M., & Cunha, A. L. (2009). Associação entre medidas do estado nutricional e a função pulmonar de crianças e adolescentes com fibrose cística. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, 35(5), 409-414.
- Chmiel, J. F., & Davis, P. B. (2003). State of the Art: Why do the lungs of patients with cystic fibrosis become more infected and why can't they clear the infection? *Respiratory Research*, 4(8).
- Cooper, B. G. (2007). Reference values in lung function testing: all for one and one for all? *International Journal of COPD*, 2(3), 189-190.
- Cornelis, K. E., & Brand, P. L. P. (1999). The practical application and interpretation of simple lung function tests in cystic fibrosis. *Journal of the Royal Society of Medicine*, 92(Supp.37), 2-12.

- Couriel, J. M., & Child, F. (2004). Applied physiology: lung function testing in children. *Current Paediatrics*, 14, 444-451.
- Damas, C., Amorim, A., & Gomes, I. (2008). Fibrose Quística: Revisão. *Revista Portuguesa de Pneumologia*, 14(1), 89-112.
- Decramer, M., & Gosselink, R. (2006). Physical activity in patients with cystic fibrosis: a new variable in the health-status equation unravelled? *European Respiratory Journal*, 28, 678-679.
- Dinwiddie, R. (2010). Lung function in paediatrics. Lung function testing in children. *Allergologia et immunopathologia*, 38(2), 88-91.
- Dobbin, C. J., Bartlett, D., Melehan, K., Grunstein, R. R., & Bye, T. P. (2005). The effect of infective exacerbations on sleep and neurobehavioral function in cystic fibrosis. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 172, 99-104.
- Doring, G., Elborn, J. S., Johannesson, M., Jonge, H., Griesse, M., Smyth, A., & Heijerman, H. (2007). Clinical trials in Cystic Fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 6, 85-99.
- Dornelas, E. C., Fernandes, M. I. M., Galvão, L. C., & Geruza, A. S. (2000). Estudo do quadro pulmonar de pacientes com fibrose cística. *Jornal de Pediatria*, 76(4), 295-299.
- Durstine, L. (2012). Children's physical activity and health - chronic disease in children and young adults. *Journal of Sport and Health Science*, 1-2.
- Ellaffi, M., Vinsonneau, C., Coste, J., Hubert, D., Burgel, P., Dhainaut, J., & Dusser, D. (2005). One-year outcome after severe pulmonary exacerbation in adults with cystic fibrosis. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 171, 158-164.
- Eston, R. G., Rowlands, A., & Ingledew, D. K. (1999). Validity of heart rate, pedometry and accelerometry for predicting the energy cost of children's activities. *Journal of Applied Physiology*, 84, 362-371.
- Farrell, P. M., Rosenstein, B. J., White, T. B., Accurso, F. J., Castellani, C., Cutting, G. R., Durie, P. R., LeGrys, V. A., Massie, J., Parad, R. B., Rock, M. J., & Campbell, P. W. (2008). Guidelines for diagnosis of cystic fibrosis in newborns through older adults: Cystic Fibrosis Foundation Consensus Report. *Journal of Pediatrics*, 153, S4-S14.

- Ferkol, T., Rosenfeld, M., & Milla, C. L. (2006). Cystic fibrosis pulmonary exacerbations. *Journal of Pediatrics*, 148, 259-264.
- Fleming, S., Thompson, M., Stevens, R., Heneghan, C., Pluddmann, A., Maconochie, I., Tarassenko, L., & Mant, D. (2011). Normal ranges of heart rate and respiratory rate in children from birth to 18 years of age: a systematic review of observation studies. *Lancet*, 377, 1011-1018.
- Florindo, A. A., Romero, A., Peres, S. V., Silva, M. V., & Slater, B. (2006). Development and validation of a physical activity assessment questionnaire for adolescents. *Revista de Saúde Pública*, 40(5), 1-7.
- Flume, P. A., Mogayzel, P. J., Robinson, K. A., Goss, C. H., Rosenblatt, R. L., Kuhn, R. J., Marshall, B. C. & the Clinical Practice Guidelines for Pulmonary Therapies Committee (2009a). Cystic Fibrosis Pulmonary Guidelines: Treatment of pulmonary exacerbations. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 180, 802-808.
- Flume, P. A., Robinson, K. A., O'Sullivan, B. P., Finder, J. D., Vender, R. L., Willey-Courand, D., White, T. B., Marshall, B. C. & the Clinical Practice Guidelines for Pulmonary Therapies Committee (2009b). Cystic Fibrosis Pulmonary Guidelines: Airway Clearance Therapies. *Respiratory Care*, 54(4), 522-537.
- Frangolias, D. D., & Wilcox, P. G. (2001). Predictability of oxygen desaturation during sleep in patients with cystic fibrosis - clinical, spirometric and exercise parameters. *Chest*, 119, 434-441.
- Freitas, F. S., Ibiapina, C. C., Alvim, C. G., Britto, R. R., & Parreira, V. F. (2010). Relationship between cough strength and functional level in elderly. *Revista Brasileira de Fisioterapia*, 14(6), 470-476.
- García, S. T., Sánchez, M.A. G., Cejudo, P., Gallego, E. Q., Dapena, J., Jimenez, R. G., Luis, P. C., & Terreros, I. G. (2011). Bone health, daily physical activity and exercise tolerance in patients with cystic fibrosis. *Chest*, 140(2), 475-481.
- Gibson, R. L., Burns, J. L., & Ramsey, B. W. (2003). State of the art: Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 168, 918-951.
- Gómez, I. B., & Parrilla, J. P. (2011). Ventilação mecânica não invasiva na criança com fibrose quística. In Rodriguez, A. M. E. (ed.). *Princípios da ventilação mecânica não invasiva: do hospital ao domicílio*. Murcia: 410-422.

- Graser, S. V., Pangrazi, R. P., & Vincent, W. J (2009). Step it up: activity intensity using pometers. *Journal of Physical Education, Recreation and Dance*, 80(1), 22-24.
- Guggino, W. B., & Banks-Sclegl, S. P. (2004). Macromolecular interactions and ion transport in Cystic Fibrosis. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 170, 815-820.
- Hardman, C. A., Horne, P. J., & Rowlands, A. V. (2009). Children's pedometer determined physical activity during school time and leisure time. *Journal of Exercise Science & Fitness*, 7(2), 129-134.
- Kamps, A.W. A., Vermeer, K., Roorda, R. J., & Brand, P. L. P. (2001). Effect of bacterial filters on spirometry measurements. *Archives of Disease Childhood*, 85, 346-347.
- Kilbride, E., Widger, J., Hussey, J., Nazir, B., & Greally, P. (2012). Exercise capacity in prepubertal children with Cystic Fibrosis. *ISRN Pulmonology*, 2012, 1-5.
- Kirkwood, B. R., & Sterne, J. A. C. (2003). *Medical Statistics* (2a ed.). Inglaterra: Blackwell Science.
- Konstan, M. W., Morgan, W. J., Butler, S. M., Pasta, D. J., Craib, M. L., Silva, S. J., Stokes, D. C., Wohl, M. E. B., Wagener, J. S., Regelman, W. E., & Johnson, C. A. for the scientific advisory group and the investigators and coordinators of the epidemiologic study of cystic fibrosis (2007). Risk factors for rate of decline in forced expiratory volume in one second in children and adolescents with Cystic Fibrosis. *Journal of Pediatrics*, 151, 134-139.
- Lemos, S., Gamboa, F., & Pinheiro, J. A. (2010). Fibrose Quística na Região Centro de Portugal. *Acta Pediátrica Portuguesa*, 41(1), 11-15.
- Li, Z., Kosorok, M. R., Farrell, P. M., Laxova, A., West, S. E. H., Green, C. G., Collins, J., Rock, M. J., & Splaingard, M. L. (2005). Longitudinal development of mucoid *Pseudomonas aeruginosa* infection and lung disease progression in children with cystic fibrosis. *Journal of the American Medical Association*, 293, 581-588.
- Loprinzi, P. D., & Cardinal, B. J. (2011). Measuring children's physical activity and sedentary behaviors. *Journal of Exercise Science & Fitness*, 9(1), 15-23.
- Macfarlane, D. J., Lee, C. C. Y., Ho, E. Y. K., Chan, K. L., & Chan, D. (2006). Convergent validity of six methods to assess physical activity in daily life. *Journal of Applied Physiology*, 101, 1328-1334.

- Marshall, S. J., Levy, S. S., Tudor-Locke, C., Kolkhorst, F. W., Wooten, K. M., Ji, M., Macera, C.A., & Ainsworth, B. E. (2009). Translating physical activity recommendations into pedometer-based step goal - 3000 steps in 30 minutes. *American Journal of Preventive Medicine*, 36(5), 410-415.
- Matthews, C. E., Hagstromer, M., Pober, D. M., & Bowles, H. R. (2012). Best practices for using physical activity monitors in population-based research. *Medicine & Science in Sports & Exercise*, S68-S76.
- McCool, F. D., & Rosen, M. J. (2006). Nonpharmacologic airway clearance therapies - ACCP Evidence-based clinical practice guidelines. *Chest*, 129, 250S-259S.
- Merkus, P. J. F. M., Tiddens, H. A. W. M., & Jongste, J. C. (2002). Annual lung function changes in young patients with chronic lung disease. *European Respiratory Journal*, 19, 886-891.
- Miller, M. R., Crapo, R., Hankinson, J., Brusasco, V., Burgos, F., Casaburi, R., Coates, A., Enright, P., Grinten, C. P. M., Gustafsson, P., Jensen, R., Johnson, D. C., MacIntyre, McKay, R., Navajas, D., Pedersen, O. F., Pellegrino, R., Viegi, G., & Wanger, J. (2005a). ATS/ERS task force: Standardisation of lung function testing. General considerations for lung function testing. *European Respiratory Journal*, 26, 153-161.
- Miller, M. R., Hankinson, J., Brusasco, V., Burgos, F., Casaburi, R., Coates, A., Crapo, R., Enright, P., Grinten, C. P. M., Gustafsson, P., Jensen, R., Johnson, D. C., MacIntyre, N., McKay, R., Navajas, D., Pedersen, O. F., Pellegrino, R., & Viegi, G., Wanger, J. (2005b). ATS/ERS task force: Standardisation of lung function testing. Standardisation of spirometry. *European Respiratory Journal*, 26, 319-338.
- Milross, M. A., Piper, A. J., Dobbin, C.J., Bye, P. T. P., & Grunstein, R. R. (2004). Sleep disordered breathing in cystic fibrosis. *Sleep Medicine Reviews*, 8, 295-308.
- Milross, M. A., Piper, A. J., Norman, M., Dobbin, C.J., Grunstein, R. R., Sullivan, C. E., & Bye, P. T. P. (2002). Subjective sleep quality in cystic fibrosis. *Sleep Medicine*, 3, 205-212.
- Morgan, M. (2008). Life in slow motion: quantifying physical activity in COPD. *Thorax*, 63(8), 663-665.
- Myers, T. R. (2007). Positive expiratory pressure and oscillatory positive expiratory pressure therapies. *Respiratory Care*, 52(10), 1308-1327.



- Nigro, C. A., Aimaretti, S., Gonzalez, S., & Rhodius, E. (2008). Validation of the WristOx 3100™ oximeter for the diagnosis of sleep apnea/hypopnea syndrome. *Sleep Breath*, 1-10.
- Nixon, P. A., Orenstein, D. M., & Kelsey, S. F. (2000). Habitual physical activity in children and adolescents with cystic fibrosis. *Medicine & Science in sports & Exercise*, 30-35.
- Norma da Direção-Geral da Saúde nº 031/2012, de 28/12/2012 (2012a). Diagnóstico da Fibrose Quística.
- Norma da Direção-Geral da Saúde nº 032/2012, de 28/12/2012 (2012b). Tratamento e Seguimento da Fibrose Quística.
- Pellegrino, R., Viegi, G., Brusasco, V., Crapo, R., Burgos, F., Casaburi, R., Coates, A., Grinten, C. P. M., Gustafsson, P., Hankinson, J., Jensen, R., Johnson, D. C., MacIntyre, N., McKay, R., Miller, M. R., Navajas, D., Pedersen, O. F., & Wanger, J. (2005). ATS/ERS task force: Standardisation of lung function testing. Interpretative strategies for lung function tests. *European Respiratory Journal*, 26, 948-968.
- Penafortes, J. T. S., Guimarães, F. S., Moço, V. J. R., Almeida, V.P., Dias, R. F., & Lopes, A. J. (2013). Associação entre postura, função pulmonar e capacidade funcional na fibrose quística. *Revista Portuguesa de Pneumologia*, 19(1), 1-6.
- Pisi, G., & Chetta, A. (2009). Airway clearance therapy in cystic fibrosis patients. *Acta Biomedica*, 80, 102-106.
- Pitta, F., Troosters, T., Probst, V. S., Spruit, M. A., Decramer, M., & Gosselink, R. (2006). Quantifying physical activity in daily life with questionnaires and motion sensors in COPD. *European Respiratory Journal*, 27, 1040-1055.
- Pond, M. N., & Conway, S. P. (1995). Nocturnal oxygen desaturation and spirometric parameters in adults with cystic fibrosis. *Thorax*, 50, 539-542.
- Quon, B. S., Patrick, D. L., Edwards, T. C., Aitken, M. L., Gibson, R. L., Genatossio, A., McNamara, S., & Goss, C. H. (2012). Feasibility of using pedometers to measure daily step counts in cystic fibrosis and a assessment of its responsiveness to changes in health state. *Journal of Cystic Fibrosis*, 11, 216-222.

- Ramos, R. T. T., Salles, C., Daltro, C. H. C., Santana, M. A., Gregório, P. B., & Acosta, A. X. (2011). Sleep architecture and polysomnographic respiratory profile of children and adolescents with cystic fibrosis. *Jornal de Pediatria*, 87(1), 63-69.
- Ribeiro, J. D., Ribeiro, M. A. G. O., & Ribeiro, A. F. (2002). Controvérsias na Fibrose Cística: do pediatra ao especialista. *Jornal de Pediatria*, 78(Supl 2), S171-S186.
- Rodrigues, J. C., Cardieri, J. M. A., Bussanra, M.H.C.F., Nakaie, C. M.A. N., Almeida, M. B., Filho, L.V.F.S., & Adde, F. V. (2002). Provas de função pulmonar em crianças e adolescentes. *Jornal de Pneumologia*, 28(supl 3), 207-220.
- Rogers, D., & Doull, I. J. M. (2005). Physiological principles of airway clearance techniques used in the physiotherapy management of cystic fibrosis. *Current Paediatrics*, 15, 233-238.
- Rosenfeld, M., Emerson, J., Williams-Warren, J., Pepe, M., Smith, A., Montgomery, A. B., & Ramsey, B. (2001). Defining a pulmonary exacerbation in cystic fibrosis. *Journal of Pediatrics*, 139, 359-365.
- Rowlands, A. V., & Eston, R.G. (2007). The measurement and interpretation of children's physical activity. *Journal of Sports Science and Medicine*, 6, 270-276.
- Sanders, D. B., Bittner, C. L., Rosenfeld, M., Hoffman, L. R., Redding, G.H., Goss, C. H. (2010). Failure to recover to baseline pulmonary function after cystic fibrosis pulmonary exacerbation. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 187, 627-632.
- Schans, C. P., Postma, D. S., Koeter, G. H., & Rubin, B.K (1999). Physiotherapy and bronchial mucus transport. *European Respiratory Journal*, 13, 1477-1486.
- Schechter, M. S. (2010). Airway clearance in Cystic Fibrosis: is there a better way? *Respiratory Care*, 55(6), 782-783.
- Schneider, P. L., Crouter, S. E., Lukajic, O., & Bassett, D. R. (2003). Accuracy and reliability of 10 pedometers for measuring steps over a 400m walk. *Medicine & Science in sports & Exercise*, 1779-1784.
- Schneiderman-Walker, J., Wilkes, D. L., Strug, L., Lands, L. C., Pollock, S. L., Selvadurei, H. C., Hay, J., Coates, A. L., & Corey, M. (2005). Sex differences in habitual physical activity and lung function decline in children with cystic fibrosis. *Journal of Pediatrics*, 147, 321-6.

- Selvadurai, H. C., Blimkie, C. J., Cooper, P. J., Mellis, C. M., & Van Asperen, P. P. (2004). Gender differences in habitual activity in children with cystic fibrosis. *Archives of Disease Childhood*, 89, 928-933.
- Servera, E., Sancho, J., & Zafra, M. J. (2003). Cough and Neuromuscular diseases. Noninvasive airway secretion management. *Archives of Bronconeumology*, 39(9), 418-427.
- Smith, J. A., Owen, E. C., Jones, A. M., Dodd, M. E., Webb, A. K., & Woodcock, A. (2006). Objective measurement of cough during pulmonary exacerbations in adults with cystic fibrosis. *Thorax*, 61, 425-429.
- Stressmann, F. A., Rogers, G. B., Marsh, P., Lilley, A. K., Daniels, T. W. V., Carrol, M. P., Hoffman, L. R., Jones, G., Allen, C. E., Patel, N., Forbes, B., Tuck, A., & Bruce, K. D. (2011). Does bacterial density in cystic fibrosis sputum increase prior to pulmonary exacerbation? *Journal of Cystic Fibrosis*, 10, 357-365.
- Taylor-Robinson, D., Whitehead, M., Diderichsen, F., Olesen, H. V., Pressler, T., Smyth, R. L., & Diggle, P. (2012). Understanding the natural progression in FEV<sub>1</sub> decline in patients with cystic fibrosis: a longitudinal study. *Thorax*, 5, 1-7.
- Tudor-Locke, C., Craig, C. L., Beets, M. W., Belton, S., Cardon, G. M., Duncan, S., Hatano, Y., Lubans, D. R., Olds, T. S., Raustorp, A., Rowe, D. A., Spence, J. C., Tanaka, S., & Blair, S. N. (2011). How many steps/day are enough? For children and adolescents. *International Journal of Behavioral Nutrition and Physical Activity*, 8(78), 1-14.
- Tudor-Locke, C., Hatano, Y., Pangrazi, R.P., & Kang, M. (2008). Revisiting “How many steps are enough?” *Medicine & Science in sports & Exercise*, S537-S543.
- Tudor-Locke, C., Sisson, S. B., Lee, S. M., Craig, C. L., Plotnikoff, R. C., & Bauman, A. (2006). Evaluation of quality of commercial pedometers. *Canadian Journal of Public Health*, 97(1), S10-S15.
- Tudor-Locke, C., Washington, T. L., & Hart, T. L. (2009). Expected values for steps/day in special populations. *Preventive Medicine*, 49, 3-11.
- Urquhart, D. S., Montgomery, H., & Jaffé, A. (2005). Assessment of hypoxia in children with cystic fibrosis. *Archives of Disease Childhood*, 90, 1138-1143.

- Urschitz, M. S., Wolff, J., Einem, V., Urschitz-Duprat, P. M., Schlaud, M., Poets, & C. F. (2003). Reference values for nocturnal home pulse oximetry during sleep in primary school children. *Chest*, 123, 96-101.
  
- Wieboldt, J., Atallah, L., Kelly, J. L., Shrikrishna, D., Gyi, K. M., Lo, B., Yang, G. Z., Bilton, D., Polkey, M. I., & Hopkinson, N. S. (2012). Effect of acute exacerbations on skeletal muscle strength and physical activity in cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 11, 209-215.
  
- Williams, C. A., & Stevens, D. (2012). Physical activity and exercise training in young people with cystic fibrosis: current recommendations and evidence. *Journal of Sport and Health Science*: 1-8.
  
- World Health Organization, report of a Expert Committee (1995). Physical status: the use and interpretation of anthropometry. *WHO Technical Report Series*, 854.
  
- Ziegler, B., Rovedder, P. M. E., Dalcin, P. T. R., & Menna-Barreto, S.S. (2009). Padrões ventilatórios na espirometria em pacientes adolescentes e adultos com fibrose cística. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, 35(9), 854-859.



### Lembre-se que...

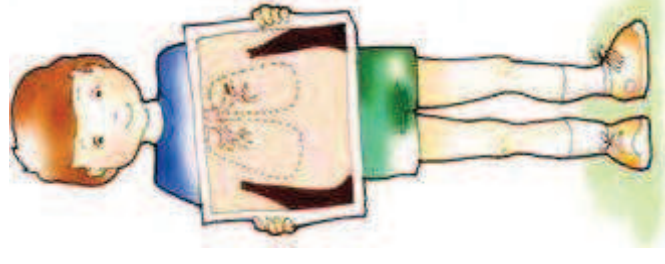
Ao participar neste estudo, estará a contribuir para um melhor conhecimento da Fibrose Quística e para a qualidade das avaliações e intervenções domiciliárias.



**Agradecemos a sua  
colaboração!**

Anexo 1 - Informação ao participante

## Monitorização de crianças e adolescentes com Fibrose Quística



A **Fibrose Quística** (FQ) é uma doença hereditária, crônica, causada pela ausência ou mau funcionamento de uma proteína. Esta alteração faz com que vários órgãos sejam afetados.



O envolvimento progressivo do sistema respiratório é aquele que acarreta mais riscos. A presença de secreções viscosas, espessas e de difícil mobilização e eliminação facilitam a existência de **infecções respiratórias**.

As alterações pulmonares associadas à diminuição da massa muscular, conduzem a uma maior limitação na realização de esforço e de **atividade física**.







A quantidade de oxigênio no sangue pode diminuir, não só durante o sono, como também, em situações de esforço e durante as infecções pulmonares.

## O que lhe propomos?

Realização de três exames, não invasivos, no domicílio, em três momentos:

-  fase estável
-  infecção pulmonar
-  após a infecção

Em cada momento, serão realizadas as seguintes avaliações:

-  espirometria
-  oximetria noturna
-  atividade física
-  capacidade de tosse



Esta investigação foi aprovada pela Comissão de Ética para a Saúde do Hospital de São João.

A sua participação é voluntária e tem tempo disponível para refletir sobre a mesma.

Independentemente da sua decisão, a sua relação com o médico assistente e o direito à assistência que lhe é devida nunca são comprometidos.

Todos os dados recolhidos são confidenciais.



## Anexo 2 - Dados sociodemográficos e clínicos

**Nome:** \_\_\_\_\_

**Morada:** \_\_\_\_\_

**Contactos:** \_\_\_\_\_

**Data de nascimento:** \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_ (dia/mês/ano)    **Idade:** \_\_\_\_ (anos)

**Data:** \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_ (dia/mês/ano)

**Idade de diagnóstico:** \_\_\_\_ (anos)

**Data da cultura bacteriológica mais recente:** \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_ (dia/mês/ano)

### Microorganismos isolados

- ☐ *Staphylococcus aureus*
- ☐ *Haemophilus influenzae*
- ☐ *Pseudomonas aeruginosa*
- ☐ *Stenotrophomonas maltophilia*
- ☐ Outro. Qual? \_\_\_\_\_

### Presença de comorbilidades

- ☐ Aspergilose broncopulmonar alérgica
- ☐ Asma
- ☐ Insuficiência pancreática
- ☐ Distúrbio respiratório do sono - Qual? \_\_\_\_\_
- ☐ Outro - Qual? \_\_\_\_\_

**Prova funcional respiratória mais recente:** \_\_\_\_/\_\_\_\_ (mês/ano)

% FEV1= \_\_\_\_\_

% CVF = \_\_\_\_\_

### Realização de terapias

- ☐ Aerosolterapia - Frequência diária: \_\_\_\_ (nº nebulizações/dia)
- ☐ Dispositivos de pressão positiva expiratória e/ou oscilatória  
Qual? \_\_\_\_\_ Protocolo: \_\_\_\_\_
- ☐ Fisioterapia respiratória - Frequência semanal: \_\_\_\_ (nº sessões/semana)  
Duração da sessão: \_\_\_\_ (minutos/sessão)
- ☐ Oxigenoterapia - Débito: \_\_\_\_ (l/min) e duração: \_\_\_\_ (horas/dia)
- ☐ Ventiloterapia
- ☐ Terapia de oscilação de elevada frequência da parede torácica

### Medicação prescrita

- |  |                  |
|--|------------------|
| <input type="checkbox"/> Mucolítico - Qual? _____          | Posologia: _____ |
| <input type="checkbox"/> Anti - inflamatório - Qual? _____ | Posologia: _____ |
| <input type="checkbox"/> Broncodilatador - Qual? _____     | Posologia: _____ |
| <input type="checkbox"/> Antibiótico - Qual? _____         | Posologia: _____ |
| <input type="checkbox"/> Outro - Qual? _____               | Posologia: _____ |

### Ocupação dos tempos livres

- ☐ Não realiza exercício físico
- ☐ Realiza exercício físico - Qual? \_\_\_\_\_  
Frequência semanal: \_\_\_\_ (nº sessões/semana)

**Data da última agudização respiratória:** \_\_\_\_/\_\_\_\_ (mês/ano)

**Número de agudizações respiratórias no último ano:** \_\_\_\_ (agudizações/ano)



### Anexo 3 - Registo de avaliação basal

**Nome:** \_\_\_\_\_

**Data:** \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_ (dia/mês/ano)

**Hora:** \_\_\_\_/\_\_\_\_ (hora/min)

#### Sintomas presentes

- ☐ Fadiga
- ☐ Dispneia em esforço
- ☐ Dispneia em repouso
- ☐ Frequência da tosse:
  - ☐ Muito frequente
  - ☐ Frequente
  - ☐ Escassa
- ☐ Características das secreções:
  - ☐ Abundantes
  - ☐ Moderadas
  - ☐ Escassas
  - ☐ Viscosas/espessas
  - ☐ Fluidas
  - ☐ Cor transparente
  - ☐ Cor amarelada/verde
  - ☐ Cor castanha/ferruginosa
  - ☐ Hemáticas

#### Avaliação

**Peso:** \_\_\_\_\_ (kg)

**Altura:** \_\_\_\_\_ (cm)

**SpO<sub>2</sub>:** \_\_\_\_\_ (%)

**FC:** \_\_\_\_\_ (bpm)

**FR:** \_\_\_\_\_ (cpm)

**PFT:** \_\_\_\_\_ (L/min)

#### Observações

**Profissional responsável:** \_\_\_\_\_

## Anexo 4 - Registo de Agudização

**Nome:** \_\_\_\_\_

**Data:** \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_ (dia/mês/ano)

**Hora:** \_\_\_\_/\_\_\_\_ (hora/min)

### Avaliação

- ☐ 24/48 horas
- ☐ 7 dias
- ☐ 15 dias
- ☐ 1 mês

### Referenciação do paciente

- ☐ Família
- ☐ Médica assistente
- ☐ Ambos

### Localização do paciente

- ☐ Domicilio
- ☐ Hospital

### Sintomas presentes

- ☐ Fadiga ou letargia
- ☐ Anorexia ou perda de peso
- ☐ Aumento da quantidade ou alteração da cor da expectoração. Características:
  - ☐ Abundantes
  - ☐ Moderadas
  - ☐ Escassas
  - ☐ Viscosas/espessas
  - ☐ Fluidas
  - ☐ Cor transparente
  - ☐ Cor amarelada/verde
  - ☐ Cor castanha/ferruginosa
  - ☐ Hemáticas
- ☐ Aumento da frequência de tosse. Frequência:
  - ☐ Muito frequente
  - ☐ Frequente
  - ☐ Escassa
- ☐ Aparecimento ou aumento da dispneia. Características:
  - ☐ Dispneia em esforço
  - ☐ Dispneia em repouso
- ☐ Diminuição da tolerância ao esforço
- ☐ Aparecimento ou agravamento da hemoptise
- ☐ Dor sinusal
- ☐ Rinorreia ou obstrução nasal
- ☐ Alteração nos achados físicos no exame do toráx
- ☐ Alterações no exame radiológico do toráx

## Anexo 4 - Registo de Agudização

### Intervenção

Medicamentosa - Qual? \_\_\_\_\_ Duração? \_\_\_\_\_ (dias)

\_\_\_\_\_ Duração? \_\_\_\_\_ (dias)

\_\_\_\_\_ Duração? \_\_\_\_\_ (dias)

#### Fisioterapia

- ☐ Manteve frequência semanal
- ☐ Diminuiu frequência semanal
- ☐ Aumentou frequência semanal

**Número de dias de internamento:** \_\_\_\_\_ (dias)

**Absentismo escolar:** \_\_\_\_\_ (dias)

### Avaliação

**Peso:** \_\_\_\_\_ (kg)

**Altura:** \_\_\_\_\_ (cm)

**SpO<sub>2</sub>:** \_\_\_\_\_ (%)

**FC:** \_\_\_\_\_ (bpm)

**Temperatura:** \_\_\_\_\_ (°C)

**FR:** \_\_\_\_\_ (cpm)

**PCF:** \_\_\_\_\_ (L/min)

### Observações

**Profissional responsável:** \_\_\_\_\_

## PODÓMETRO

A função de um podómetro é contar o número de passos. É uma medida objetiva da atividade física.

O podómetro deve ser fixado ao nível da anca direita, sobre as calças ou cinto. O equipamento inicia o registo automaticamente.



Deve manuseá-lo com precaução e evitar o contacto com água.



Deve colocá-lo de manhã, depois de se vestir e retirá-lo à noite, antes de se deitar. O registo realizar-se-á durante 7 dias.

1ª dia \_\_\_\_/\_\_\_\_/2013 Hora de início: \_\_\_\_\_ Hora do fim: \_\_\_\_\_

2ª dia \_\_\_\_/\_\_\_\_/2013 Hora de início: \_\_\_\_\_ Hora do fim: \_\_\_\_\_

3ª dia \_\_\_\_/\_\_\_\_/2013 Hora de início: \_\_\_\_\_ Hora do fim: \_\_\_\_\_

4ª dia \_\_\_\_/\_\_\_\_/2013 Hora de início: \_\_\_\_\_ Hora do fim: \_\_\_\_\_

5ª dia \_\_\_\_/\_\_\_\_/2013 Hora de início: \_\_\_\_\_ Hora do fim: \_\_\_\_\_

6ª dia \_\_\_\_/\_\_\_\_/2013 Hora de início: \_\_\_\_\_ Hora do fim: \_\_\_\_\_

7ª dia \_\_\_\_/\_\_\_\_/2013 Hora de início: \_\_\_\_\_ Hora do fim: \_\_\_\_\_

Caso o podómetro seja removido deve registar, no campo das observações, o motivo pelo qual foi removido e durante quanto tempo. Deve acrescentar qualquer outra informação que considere pertinente.

**Observações**

Anexo 6 - Autorização da Comissão de Ética

A Direcção Clínica

20/2/13

18-fev. 2013

Com os melhores cumprimentos.  
Nada a opor.

*[Handwritten signature]*



**AUTORIZADO**

CONSELHO DE ADMINISTRAÇÃO - REUNIÃO DE			
Presidente do Conselho de Administração			
28 FEV 2013			
<i>[Signature]</i> (Prof. Doutor António Ferreira)			
Directora Clínica	Enfermeira Directora	Vogal Executiva	Vogal Executivo
<i>[Signature]</i> (Dra. Margarida Tavares)	<i>[Signature]</i> (Enfermeira Eunídice Pereira)	<i>[Signature]</i> (Dra. Maria Santos)	<i>[Signature]</i> (Dr. João Oliveira)

do CAC/  
pela Direcção de

Centro Hospitalar São João -  
Centro de Investigação  
Prof. Dra. Ana Azevedo  
Coordenadora CIC

Exma. Sra.

Dra. Margarida Tavares

Directora Clínica do Centro Hospitalar de São João

**Assunto:** Projecto submetido à Comissão de Ética para a Saúde do Centro Hospitalar de São João

*“Monitorização de crianças com fibrose quística, durante e após agudização respiratória” –*

**Maria Inês Machado Coelho - Proj. 316/12**

Junto envio a V. Exa. para obtenção de decisão final do Conselho de Administração o parecer elaborado pela Comissão de Ética para a Saúde relativo ao projecto em epígrafe.

Com os melhores cumprimentos.

Porto, 21 de Janeiro de 2013

O Secretário da Comissão de Ética para a Saúde

*[Handwritten signature]*

Parecer

**Título do Projecto:** Monitorização de crianças com Fibrose Quística, durante e após agudização respiratória

**Nome do Investigador Principal:** Maria Inês Machado Coelho

**Serviço onde decorrerá o Estudo:** Serviço de Pediatria

*Objectivo do Estudo:*

Avaliação dos parâmetros espirométricos (CVF, FEV1, FEF), oximetria nocturna (SpO2 média, SpO2 mínima, tempo passado com SpO2 inferior a 90%, FC média) e níveis de actividade física durante e após uma agudização respiratória.

*Concepção e Pertinência do estudo:*

Com este projeto de investigação, pretende-se avaliar o perfil de oxigenação dos doentes com FQ, nos diferentes momentos de um complexo curso clínico de uma doença crónica, permitindo intervenções profiláticas e assistenciais conducentes a mais elevados patamares de qualidade de vida. Será realizado em crianças e adolescentes com esta patologia, estando-lhe alocados adequados critérios de inclusão e de exclusão. As monitorizações utilizarão ferramentas não invasivas e serão, sempre que possível, realizadas no domicílio, com custos suportados pela investigadora. O Senhor Diretor de Serviço anuiu à realização desta investigação.

**Benefício/risco:** Benefício previsível: "O complemento da sua avaliação clínica através da monitorização domiciliária. Este estudo poderá servir de base a futuras intervenções de monitorização e à definição de estratégias de intervenção baseadas na avaliação actual do risco da criança não recuperar a função pulmonar prévia à agudização".

Riscos previsíveis: "Não poderão ser causados incómodos ou riscos acrescidos, uma vez que está prevista a avaliação dos participantes no seu contexto natural, em ambiente domiciliário, sem o recurso a avaliações invasivas".

*Respeito pela liberdade e autonomia do sujeito de ensaio:* Será solicitado consentimento aos representantes legais dos participantes. Questionada a investigadora, e estando previsto o envolvimento de adolescentes, será admitida a obtenção do seu próprio consentimento, sempre que o respetivo desenvolvimento ético o aconselhe.

## Anexo 6 - Autorização da Comissão de Ética

*Confidencialidade dos dados:* Será garantido o anonimato e a confidencialidade do participante e dos dados obtidos, através do compromisso assumido pelo investigador (Anexo I - Informação ao participante) e da colaboração e presença do "Elo de Ligação".

*Elo de ligação:* Dr.<sup>a</sup> Luísa Guedes Vaz

*Indemnização por danos:* NA

*Continuação do tratamento:* NA

*Propriedade dos dados:* NA. Estão previstos critérios de publicação dos dados a obter.

*Curriculum do investigador:* Adequado à investigação

*Data previsível da conclusão do estudo:* Março 2014

*Conclusão:* Satisfeita que foi, de forma satisfatória, a questão colocada no parecer prévio da CES, não se levantam objeções éticas ao desenvolvimento dês projeto de investigação na sua atual formulação metodológica.

Porto e H.S.João, 2013-01-21

O Presidente da CES

  
Doutor Filipe Almeida

## Anexo 6 - Autorização da Comissão de Ética



## DECLARAÇÃO DE CONSENTIMENTO

**Considerando a “Declaração de Helsínquia” da Associação Médica Mundial**  
(Helsínquia 1964; Tóquio 1975; Veneza 1983; Hong Kong 1989; Somerset West 1996 e Edimburgo 2000)

### **“Monitorização da Fibrose Quística na Pediatria: estado basal e impacto da agudização respiratória”**

Eu, abaixo-assinado, (nome completo)

\_\_\_\_\_

responsável pelo doente (nome completo)

\_\_\_\_\_

declaro que o mesmo não participa em nenhuma outra investigação durante o período de realização deste projeto. Compreendi a explicação que me foi fornecida, por escrito e verbalmente, acerca da investigação que se tenciona realizar. Foi-me dada a oportunidade de fazer as perguntas que julguei necessárias e, para todas, obtive resposta satisfatória.

Tomei conhecimento de que, de acordo com as recomendações da Declaração de Helsínquia, a informação que me foi prestada versou os objetivos, os métodos, os benefícios previstos, os riscos potenciais e o eventual desconforto dos procedimentos a executar no âmbito deste estudo. Além disso, foi-me afirmado que tenho o direito de decidir livremente aceitar ou recusar, a todo o tempo, a participação no estudo, sem que isso cause qualquer prejuízo na assistência que é prestada ao doente.

Foi-me dado todo o tempo de que necessitei para refletir sobre esta proposta de participação. Nestas circunstâncias, decido livremente que o doente pelo qual sou responsável participe neste projeto de investigação, tal como me foi apresentado pela investigadora.

Data: \_\_\_\_ / \_\_\_\_ / 20\_\_\_\_

**Assinatura do responsável pelo doente**

\_\_\_\_\_

**Assinatura do participante caso tenha idade compreendida entre os 16 e os 18 anos**

\_\_\_\_\_

**A Investigadora responsável**

Nome: Maria Inês Machado Coelho

Assinatura: \_\_\_\_\_

Anexo 8 - Base de dados

I.D.	Gênero	Idade (anos)	Idade Dx (meses)	Peso (Kg)	Altura (cm)	Isolamento <i>P. aeruginosa</i>	Isolamento <i>S. aureus</i>	Isolamento <i>H.influenzae</i>	Isolamento Outros
1	Feminino	10	6	43,4	144,2	Sim	Não	Não	Sim
2	Feminino	15	6	49,7	147,6	Não	Sim	Não	Sim
3	Feminino	20	165	51,7	162,7	Não	Não	Não	Não
4	Feminino	11	101	57,6	154,0	Não	Sim	Sim	Não
5	Masculino	17	1	52,6	163,5	Sim	Sim	Não	Não
6	Masculino	19	165	59,4	167,0	Não	Sim	Sim	Não
7	Feminino	20	145	73,6	153,5	Não	Sim	Não	Não
8	Masculino	11	2	25,6	131,0	Sim	Sim	Não	Não

I.D.	Insuficiência Pancreatática	Nº nebuliz./dia	Disp. PEP	FT (min/semana)	FT (Nºsessões/semana)	Mucolítico	AntiB	Ex. Físico	Ex. Físico (min/semana)
1	Não	1	Adesão em AR	30	1	Sim	Sim	Sim	195
2	Sim	1	Não tem	180	3	Sim	Não	Não	0
3	Não	1	Não tem	60	2	Sim	Não	Não	0
4	Não	1	Não tem	180	3	Sim	Sim	Não	0
5	Sim	1	Não tem	120	2	Sim	Sim	Sim	45
6	Não	1	Má adesão	60	2	Sim	Sim	Não	0
7	Não	1	Boa adesão	60	1	Sim	Sim	Não	0
8	Não	3	Não tem	40	2	Sim	Sim	Não	0

Anexo 8 - Base de dados

I.D.	SpO <sub>2</sub> diurna	FC diurna	FR	PFT	CVF (%)	CVF (L)	FEV <sub>1</sub> (%)	FEV <sub>1</sub> (L)	FEV <sub>1</sub> /FVC
1	95	103	16	240	99	2,41	93	1,93	89
2	98	89	16	270	120	3,23	111	2,68	90
3	97	79	14	260	92	3,37	96	3,08	108
4	97	90	16	190	70	2,02	72	1,74	99
5	98	73	14	290	93	3,77	87	3,03	92
6	97	74	19	290	75	3,49	72	2,85	99
7	97	81	17	290	116	3,82	101	2,89	90
8	97	108	24	200	73	1,45	69	1,21	92

I.D.	FEF <sub>25-75</sub> (%)	FEF <sub>25-75</sub> (L/s)	FEF <sub>25</sub> (%)	FEF <sub>25</sub> (L/s)	FEF <sub>50</sub> (%)	FEF <sub>50</sub> (L/s)	FEF <sub>75</sub> (%)	FEF <sub>75</sub> (L/s)	PEF (%)
1	79	1,86	91	4,00	78	2,01	51	0,72	93
2	91	2,84	122	6,31	88	3,09	61	1,10	125
3	85	4,11	85	5,30	79	3,56	86	1,88	93
4	73	1,89	67	3,27	76	1,95	60	0,95	77
5	73	2,86	77	5,34	65	2,90	62	1,35	83
6	63	3,06	67	5,34	64	3,31	61	1,45	75
7	62	2,48	72	4,30	63	2,72	39	0,82	88
8	67	1,42	101	3,44	72	1,74	41	0,50	95

Anexo 8 - Base de dados

I.D.	PEF (L/s)	ID (eventos/hora)	SpO <sub>2</sub> média	SpO <sub>2</sub> mínima	Tempo (min) SpO <sub>2</sub> <90%	FC média	NMP
1	4,40	4,40	93,2	89	0,1	86	11507
2	6,93	0,00	97,5	94	0,0	65	7118
3	6,62	0,00	96,5	94	0,0	63	7830
4	3,98	0,10	95,8	92	0,0	76	4275
5	6,26	0,40	96,6	94	0,0	62	4900
6	5,86	0,20	96,0	93	0,0	55	2978
7	5,81	0,30	96,4	94	0,0	71	5620
8	3,77	0,20	95,5	94	0,0	76	13290

AntiB: antibioterapia; Disp. PEP: dispositivo de pressão expiratória positiva e/ou oscilatória; Dx: Diagnóstico; Ex: Exercício; FEF<sub>25</sub>: Fluxo expiratório forçado a 25% da CVP; FEF<sub>50</sub>: Fluxo expiratório forçado a 50% da CVP; FEF<sub>75</sub>: Fluxo expiratório forçado a 75% da CVP; Nebuliz.: nebulização; Min: minutos.